

### Messgröße:

ADAMTS-13

Willebrand factor-cleaving protease (VWFCP)

### Beschreibung, Pathophysiologie:

ADAMTS<sub>13</sub> (a disintegrin and metalloproteinase with a thrombospondin type 1 motif, member 13) ist ein Plasmaprotein, das den VWF an der Bindung zwischen Tyr<sub>1605</sub> und Met<sub>1606</sub> spaltet und so seine Größe und damit auch die Adhäsivität für Thrombozyten limitiert. Bei verminderter ADAMTS<sub>13</sub>-Aktivität, entweder durch vererbte Mutationen im ADAMTS<sub>13</sub>-Gen oder durch die Entwicklung von Autoantikörpern, kann die Anhäufung von ultragroßen VWF-Multimeren zur Thrombozytenaggregation und damit zu mikrovaskulären Thrombosen führen. Hierbei handelt es sich um das potentiell tödliche Syndrom der thrombotisch-thrombozytopenischen Purpura (TTP).

ADAMTS-13-Aktivitätsteste können helfen die Diagnose der TTP zu stellen, und bei der Vorhersage eines TTP Rezidivs unterstützen. Weiterhin ermöglicht die ADAMTS<sub>13</sub>-Aktivität die Differenzierung von TTP und anderen thrombotischen Microangiopathien (TMA), wie dem hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS).

### Indikation:

Die ADAMTS-13-Aktivität dient der Diagnose und Überwachung der TTP. Die Ergebnisse sollten immer in Verbindung mit anderen klinischen und labortechnischen Befunden verwendet werden.

[Weitere Informationen hierzu finden Sie im Bereich Interpretationen.](#)

### Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

Detaillierte Informationen siehe unter [Präanalytik/Entnahmesystem](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

### Probenmaterial:

Citrat-Plasma 3,2%

### Einflussfaktoren:

Freies Hb hemmt die ADAMTS<sub>13</sub> Aktivität.

### Störfaktoren:

Hämoglobin stört nicht bis 500 mg/dl, Bilirubin bis 18 mg/dl und Triglyceride bis 1250 mg/dl. Der Test wird nicht beeinflusst durch Humane Anti-Maus-Antikörper (HAMA) bis zu 1 µg/ml, VWF bis zu 200 IE/dl, NMH und UFH bis 2 IE/ml. Das Vorhandensein von Rheumafaktor kann zu einer Unterschätzung der Ergebnisse der ADAMTS<sub>13</sub>-Aktivität führen.

### Einheit:

%

Umrechnung: entfällt

### Referenzbereiche/Zielbereiche:

Mit dem HemosIL ADAMTS<sub>13</sub> Activity-Reagenz wurde eine Normalbereichsstudie gemäß der CLSI C28-A3 Richtlinie durchgeführt.

N	Bereich (% Aktivität)
129	60,6 % - 130,6 %

Quelle: Produktinformation ADAMTS<sub>13</sub>-Activity Werfen

### Methode/Messverfahren/Gerät:

Zweistufen-Chemilumineszenz-Immunoassay am ACL AcuStar<sup>TM</sup>

Akkreditiert: ja

Kalibration/Rückführbarkeit:

Die angegebenen Referenzwerte wurden bei mehreren Läufen auf dem ACL AcuStar System mit spezifischen Reagenzchargen und gegen einen internen Hausstandard ermittelt, der mit dem aktuellen internationalen Referenzmaterial für ADAMTS<sub>13</sub> verglichen wurde.

### Analysenfrequenz:

Nur nach Rücksprache mit dem Hintergrunddienst der ZE Klinische Chemie verfügbar!

Bei der primären Diagnostik muss die Blutabnahme zwingend vor Initiierung der ersten Plasmapherese erfolgen. Für das Follow-Up ist der Test „ADAMTS-13 Aktivität“ als [Fremdversand](#) zu empfehlen.

### Literatur:

1. Bommer M, Wolfle-Guter M, Bohl S, Kuchenbauer F. The differential diagnosis and treatment of thrombotic microangiopathies. Dtsch Arztebl Int 2018; 115: 327–34
2. Valsecchi C, Mirabet M, Mancini I, et al. Evaluation of a new, rapid, fully automated assay for the measurement of ADAMTS<sub>13</sub> Activity. Thromb Haemost 2019; 119:1767-72.
3. Goodship TH, Cook HT, Fakhouri F, Fervenza FC, et al; Conference Participants. Conference Participants. Atypical hemolytic uremic syndrome and C3 glomerulopathy: conclusions from a "Kidney Disease: Improving Global Outcomes" (KDIGO) Controversies Conference. Kidney Int 2017; 91:539-51.
4. Laurence J, Haller H, Mannucci PM, et al. Atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS): essential aspects of an accurate diagnosis. Clin Adv Hematol Oncol 2016; 14 Suppl 11:2-15.
5. Bendapudi PK, Hurwitz S, Fry A, et al. Derivation and external validation of the PLASMIC score for rapid assessment of adults with thrombotic microangiopathies: a cohort study. Lancet Haematol 2017; 4: e157–e64.

### Neueinführung ab:

04.03.2020

#### Haftungsausschluss

Jegliche Informationen wurden und werden vor ihrer Veröffentlichung mit äußerster Sorgfalt überprüft. Es wird jedoch keinerlei Gewähr für die Aktualität, Korrektheit, sachliche Richtigkeit, Vollständigkeit oder Qualität der bereitgestellten Informationen übernommen. Haftungsansprüche welche sich auf Schäden materieller oder ideeller Art beziehen, die durch die Nutzung oder Nichtnutzung der dargebotenen Informationen bzw. durch die Nutzung fehlerhafter und unvollständiger Informationen verursacht wurden, sind grundsätzlich ausgeschlossen, sofern nachweislich kein vorsätzliches oder grob fahrlässiges Verschulden vorliegt. Die Verwendung und Nutzung der Zusammenstellungen liegt daher alleine im Verantwortungsbereich des Nutzers/der Nutzerin, welche/das Universitätsklinikum Ulm AGR gegenüber Ansprüchen Dritter schad- und klaglos halten wird (Haftungsfreistellung). Alle Veröffentlichungen sind freibleibend und unverbindlich. Es wird ausdrücklich vorbehalten, Teile der Veröffentlichung oder die gesamte Veröffentlichung ohne gesonderte Ankündigung zu verändern, zu ergänzen, zu löschen oder die Veröffentlichung zeitweise oder endgültig einzustellen.